



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Cirurgia I

Má Rotação Intestinal no Adulto

Daniela Agostinho David

Julho'2017



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Cirurgia I

Má Rotação Intestinal no Adulto

Daniela Agostinho David

Orientado por:

Dr. António Folgado

Julho'2017

Resumo

A má rotação intestinal é uma anomalia congénita da rotação e da fixação intestinal, que se manifesta essencialmente em idades pediátricas. O diagnóstico na idade adulta é raro e muitas vezes subestimado, o que pode levar a atrasos no diagnóstico e no tratamento a realizar.

É apresentado o caso clínico de um doente com 22 anos que recorre ao Serviço de Urgência por dor abdominal generalizada a todos os quadrantes, com agravamento progressivo, mesmo após terapêutica analgésica instituída. Foram realizados exames complementares de diagnóstico que mostraram volvo do intestino médio associado a má-rotação intestinal. O doente foi submetido a laparotomia e realizou-se o procedimento de Ladd. O pós-operatório decorreu sem complicações e o doente teve alta ao sexto dia.

Após dois anos, sem qualquer intercorrência, o doente recorre novamente ao Serviço de Urgência por dor abdominal de agravamento progressivo. Os exames imagiológicos mostraram oclusão do intestino delgado por provável brida. Durante a cirurgia foi observada recorrência da má-rotação.

Neste contexto, ressalta-se a importância da suspeita diagnóstica e do tratamento imediato nas apresentações agudas, bem como o seguimento a dar aos doentes com diagnóstico accidental ou que se apresentem com sintomas crónicos. Este caso alerta-nos também para a possibilidade de recorrência de volvo do intestino médio a longo prazo após procedimento de Ladd.

Palavras Chave: má-rotação intestinal; volvo intestinal; procedimento de Ladd; Cirurgia Geral; adulto.

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

Abstract

Intestinal malrotation is a congenital anomaly of the intestinal rotation and fixation, which generally occurs in the paediatric age. The diagnosis is rare and most of the time is underestimated in adults, which leads to a delay in diagnosis and treatment.

We present a case report of a 22 years old man with generalized abdominal pain. The increased pain, even with analgesic medication, prompt to it evaluation through. The imaging tests showed midgut volvulus and intestinal malrotation. The patient underwent a Ladd's procedure, with relieve of the symptoms and medical release on the 6th day post-surgery. Two years later, the patient sought the hospital due to the recurrence of the abdominal pain. The imaging tests showed an intestinal obstruction due to a possible adhesion. The surgery confirmed a recurrence of the malrotation.

With this in mind, it is highlighted the importance of a high index diagnostic suspicion and the immediate treatment in acute presentations, as well the follow-up in the accidental diagnosis or in patients with chronic symptoms. Furthermore, this case alerts for the possibility of recurrence of the midgut volvulus even several years after a Ladd procedure.

Key Words: intestinal malrotation; intestinal volvulus; Ladd's procedure; Surgery; Adult.

Índice

Resumo.....	2
Abstract	3
Índice.....	4
1. Introdução	5
2. Caso Clínico	6
3. Discussão.....	8
I. Má-rotação intestinal e Epidemiologia.....	8
II. Embriologia da má-rotação intestinal.....	8
III. Manifestações clínicas.....	10
IV. Diagnóstico e Achados Imagiológicos.....	11
V. Tratamento	13
4. Conclusão.....	17
5. Agradecimentos.....	18
6. Bibliografia	19
Anexos.....	21
I. Avaliação Imagiológica.....	21

1. Introdução

A má-rotação intestinal é uma anomalia congênita que ocorre durante o desenvolvimento embrionário da rotação e fixação intestinal. Estima-se que 1 em cada 500 recém-nascidos tenha má-rotação intestinal [1], sendo que a maioria dos doentes são diagnosticados durante o primeiro ano de vida [2]. Por isto, tradicionalmente a má-rotação intestinal é uma doença especialmente abordada pela Pediatria. A incidência de má-rotação intestinal no adulto reportada é entre 0,0001% e 1% [1] [3], [4], contudo esta poderá não ser o retrato da realidade, visto que a maioria da população adulta é assintomática [1] ou os sintomas apresentados são vagos e inespecíficos e comumente relacionados com outras patologias mais prevalentes nesta faixa etária [5]. Apesar de ser rara na população adulta e de nem sempre se apresentar como volvo intestinal, um atraso no diagnóstico e/ou tratamento da má rotação intestinal pode levar a isquemia e necrose intestinal, que em último caso poderá ser fatal [6].

Assim, é importante que os cirurgiões gerais sejam sensibilizados para este diagnóstico, principalmente na avaliação inicial de uma dor abdominal aguda. Atualmente tem se vindo também a registrar um aumento dos diagnósticos efetuados na população adulta assintomática [2], estando sobretudo associado ao uso crescente e à maior acuidade diagnóstica dos exames imagiológicos [2]. Encontra-se ainda em discussão o seguimento e o tratamento a oferecer a estes doentes assintomáticos [7].

Neste contexto é apresentado o caso clínico de um adulto com má-rotação intestinal associada a volvo do intestino médio, salientando a importância de estabelecer um diagnóstico rápido e inequívoco nestas situações. Através do caso clínico também se ressalta a importância do tratamento adequado tanto nos doentes sintomáticos, como o seguimento a dar aos adultos assintomáticos.

2. Caso Clínico

Doente de 22 anos, sexo masculino, raça negra, sem história cirúrgica prévia, sem antecedentes pessoais relevantes, com múltiplas recorrências, de 2010 a 2014, ao Serviço de Urgência por dores abdominais difusas.

A 8-10-2014 recorre ao Serviço de Urgência (SU) do Hospital Garcia de Orta por dor abdominal com 12 horas de evolução, inicialmente em todos os quadrantes abdominais e posteriormente localizada no epigastro e flanco esquerdo, sem irradiação, com agravamento progressivo. Como sintomas acompanhantes refere anorexia. Nega náuseas, vômitos, alterações do trânsito gastrointestinal, febre, icterícia e sintomatologia do aparelho genito-urinário.

Ao exame objetivo encontrava-se com bom estado geral, mucosas coradas, hidratadas e anictéricas, eupneico, apirético (36.1°C de temperatura timpânica) e a auscultação cardiopulmonar não demonstrou alterações. À palpação abdominal, o abdómen encontrava-se mole e depressível com dor em todo os quadrantes, sem presença de massas ou organomegalias. A palpação não revelou dor à descompressão no ponto de McBurney, nem sinais de irritação peritoneal.

À avaliação analítica apresentava Hb 13,6 g/dL, Leucócitos 7800 u/mL, Neutrófilos 54%, PCR <0,1 mg/dL, AST 30 UI/L, ALT 13 UI/L e amílase 93 UI/L. O teste de *Combur* à urina apresentava leucócitos negativos, nitritos negativos e sangue negativo. Ficou medicado com metoclopramida, sucralfato e diclofenac continuando em observação no SO. Apesar da terapêutica analgésica instituída, a dor abdominal agravou-se.

Foi realizada radiografia simples do abdómen em pé, que não revelou volvo intestinal, nem níveis hidroaéreos, nem outras alterações patológicas (Figura 3). Posteriormente foi realizado ecografia abdominal que revelou *“marcada distensão gástrica, associada a imagem de espira de torção em topografia epigástrica, lateralizada à esquerda, imagem sugestiva de volvo. Não se identificou líquido livre nem líquido coletado no andar supra-mesocólico nem nos recessos peritoneais inferiores”*. A tomografia computadorizada (TC) abdómino-pélvica com administração de contraste iodado endo-venoso (e.v.) revelou (Figura 4) *“anomalia da distribuição das ansas intestinais, observando-se quadro cólico localizado nos quadrantes esquerdos e ansas jejuno-ileais localizadas nos quadrantes direitos. Observou-se ainda topografia atípica dos vasos mesentéricos, encontrando-se a artéria mesentérica à direita e a veia*

mesentérica à esquerda, aspetos estes relacionados com má-rotação intestinal". Para além destes achados a TC mostrou *"imagem em espira de torção envolvendo a porção inicial do jejunum e pedículo mesentérico, aspetos que sugeriram a presença de volvo do intestino médio"*. Não foram registadas outras alterações no estudo imagiológico.

A 9-10-2014 o doente foi submetido a laparotomia mediana supra e infra-umbilical. Constatou-se má rotação intestinal com o cólon localizado nos quadrantes esquerdos, não se tendo observado distensão do intestino delgado nem evidência de compromisso da vascularização. Foi efetuada lise das aderências e libertação do íleon distal e cólon, desrotação do mesentério, com mobilização da 4ª porção do duodeno que envolvia em espiral o mesentério. Após a distorção do mesentério observou-se ausência de compromisso de vascularização. Efetuou-se ainda apendicectomia. O pós-operatório decorreu sem intercorrências. Teve alta hospitalar, clinicamente bem ao sexto dia de internamento. Ficou com seguimento em consulta externa de Cirurgia Geral, sem qualquer intercorrência ou sintomatologia a registar nos dois anos que se seguiram à intervenção.

Dois anos depois, a 2-8-2016, o doente recorre ao SU por dor abdominal constante com 2 dias de evolução. Como sintoma acompanhante referia diarreia não sanguinolenta no dia anterior. Negava febre, náuseas ou vómitos. Ao exame objetivo o abdómen apresentava-se com RHA diminuídos, timpanizado, com discreta defesa à palpação.

À avaliação analítica observava-se leucocitose 11400 u/mL, neutrofilia 85.7%, sem outras alterações laboratoriais acompanhantes nomeadamente PCR e perfil hepático. Realizou radiografia simples do abdómen em pé que mostrou níveis hidroaéreos nos quadrantes abdominais superiores (Figura 5) e TC abdómino-pélvica (Figura 6), revelando *"distensão difusa das ansas jejuno-ileais, com calibre atingindo os 3,8 cm, coexistindo com vários níveis hidro-aéreos. Quadro cólico colapsado, não se identificando ponto de transição de calibre. Imagem sugestiva de processo oclusivo do intestino delgado por possível brida. Ligeira ascite, particularmente evidente nos recessos peritoneais inferiores. Assinala-se ainda presença de ingurgitamento vascular ao nível do mesentério, em possível relação com veia mesentérica superior"*.

Foi realizada laparotomia mediana supra e infra-umbilical. Constatou-se rotação do intestino delgado, com ponto de partida na raiz do mesentério com sinais de sofrimento intestinal (ingurgitamento venoso) e dilatação de todas as ansas a jusante. Realizou-se *milking* das ansas do intestino delgado, procedeu-se à desrotação intestinal e lise de bridas e aderências, com imediata reversão dos sinais de sofrimento intestinal. Fez-se colopexia

do cólon direito à goteira parieto-cólica esquerda e pexia do jejuno à goteira parieto-cólica direita. O doente manteve-se hemodinamicamente estável, apirético, retirou sonda nasogástrica dois dias após a cirurgia, com tolerância da alimentação oral e do levante e com total remissão das queixas iniciais. Teve alta do Serviço de Cirurgia, clinicamente estável após 6 dias de internamento, a 08-08-2016.

3. Discussão

I. Má-rotação intestinal e Epidemiologia

A má rotação intestinal é uma anomalia congénita no desenvolvimento embriológico da rotação intestinal fetal [1]. A incidência da má-rotação intestinal afeta aproximadamente 1 em cada 500 recém-nascidos [1], [8], é frequentemente diagnosticada em idade pediátrica, sendo que aproximadamente 90% são diagnosticados durante o primeiro ano de vida, dos quais 80% se diagnosticam no primeiro mês de vida [9]. No adulto, é difícil estimar a incidência exata de má-rotação intestinal, sobretudo por estar associada a sintomas inespecíficos ou à ausência de sintomas [10], tendo sido reportadas incidências entre 0,0001% [11] e 1% [3]. A má rotação intestinal afeta igualmente ambos os sexos feminino e masculino [12].

Devido ao uso crescente de exames imagiológicos de diagnóstico, sobretudo da tomografia computadorizada (TC), tem-se observado um aumento do diagnóstico accidental de má-rotação intestinal no adulto [2]. Apesar deste aumento de incidência que se tem vindo a registar, ainda não se sabe que percentagem de doentes adultos com má-rotação intestinal se encontram assintomáticos e com que frequência os doentes assintomáticos se tornam sintomáticos ao longo da sua vida [8]. De salientar que a má-rotação intestinal é a causa mais frequente de volvo do intestino médio no adulto [12].

II. Embriologia má-rotação intestinal

A má-rotação intestinal é uma anomalia congénita que resulta da ausência da rotação intestinal e da fixação do mesentério na parede abdominal posterior [3]. O correto desenvolvimento intestinal fetal é um processo complexo e que envolve várias etapas. Por volta da sexta semana de gestação, o intestino médio exterioriza-se da cavidade abdominal para o saco extraembrionário, junto do orifício do cordão umbilical [3]. Isto ocorre porque não existe espaço abdominal suficiente para o intestino médio, o qual se

encontra em rápido crescimento [14]. Após esta exteriorização ocorre rotação de 270° em torno do eixo da artéria mesentérica superior no sentido anti-horário. Por volta da 10ª semana de gestação, o intestino médio volta a entrar na cavidade abdominal, onde se dá a fixação da junção duodeno-jejunal na parede abdominal posterior do lado esquerdo da coluna vertebral, o denominado ligamento de Treitz. O cego assume a sua posição de referência na cavidade abdominal, fixando-se assim na fossa ilíaca direita. A fixação do mesentério na parede abdominal posterior desde o ligamento de Treitz até ao cego previne a torção intestinal em volta do eixo vascular, a artéria e veia mesentérica superior [13].

A ausência deste mecanismo de rotação intestinal e a sua fixação no mesentério, poderá resultar em má-rotação intestinal que se define por localização do ângulo duodeno-jejunal no lado direito da cavidade abdominal, e do cego, apêndice cecal e colón ascendente numa posição mediana ou do lado esquerdo da cavidade abdominal [15]. Para além destas alterações, existe ainda estreitamento e encurtamento do mesentério, o que predispõe ao volvo intestinal [1] e a presença de bandas peritoneais, conhecidas como bandas de Ladd [4], que vão desde o cego e colón ascendente até à parede lateral direita do abdómen passando pela parede anterior do duodeno [15]. Estas bandas de Ladd poderão comprimir o duodeno e causar obstrução duodenal crónica [16].

A má-rotação intestinal descreve qualquer anormalidade na rotação ou fixação intestinal em qualquer um dos passos descritos acima, dividindo-se em diferentes subtipos: não-rotação, má-rotação, rotação inversa e hérnia mesocólica [13], sendo que a má-rotação é a mais frequente [16].

Mais de um terço dos doentes com má-rotação intestinal tem uma outra anomalia congénita associada, podendo ser atresia intestinal, divertículo de Meckel, intussuscepção, doença de Hirschsprung, quisto do mesentério, anomalias nas vias extra-hepáticas biliares, doença cardíaca congénita [13], malformações ano-rectais e trissomia 21 [4]. Os doentes com hérnia diafragmática congénita, gastrosquise e onfalocelo têm todos má-rotação intestinal [13].

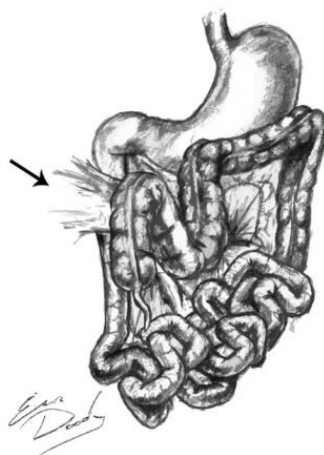


Figura 1 - Má Rotação Intestinal. Duodeno e junção duodenojejunal no lado direito da cavidade abdominal. A seta indica as bandas de Ladd que se estendem desde o cólon ascendente até à parede abdominal lateral direita, comprimindo o duodeno. Fonte: D. Nehra and A. M. Goldstein, "Intestinal malrotation: Varied clinical presentation from infancy through adulthood"[7]

III. Manifestações clínicas

A maioria dos doentes (90%) têm manifestações clínicas no período neonatal ou até ao primeiro ano de vida [3], sendo a apresentação mais frequente vômitos biliosos. Na população adulta, a forma de apresentação da má-rotação intestinal é diferente da encontrada na idade pediátrica [1]. Prevê-se que a maioria dos adultos com má-rotação intestinal sejam assintomáticos [17], e o seu diagnóstico tem sido cada vez mais frequente devido ao uso crescente de exames complementares de diagnóstico imagiológicos [2]. A má-rotação intestinal pode-se apresentar de forma aguda ou crónica, sendo que a apresentação crónica é a mais frequente nesta faixa etária [1].

Na apresentação aguda, o sintoma mais frequente é a dor abdominal aguda [11], estando geralmente associada a obstrução intestinal aguda por volvo ou hérnia interna devido às bandas de Ladd [1]. Nos sinais tardios da apresentação aguda podem-se incluir reação peritoneal e choque hipovolémico [18]. É importante ressaltar que muitos doentes não têm sintomatologia precedente de volvo intestinal agudo [18], no entanto uma história clínica exaustiva nestes doentes poderá revelar sintomas crónicos ligeiros que podem muitas vezes passar despercebidos [5].

Na apresentação crónica, os sintomas são muitas vezes inespecíficos e podem durar vários anos [1]. Os sintomas mais frequentes são dor crónica abdominal, obstipação crónica [2], vômitos, náuseas [7] e distensão abdominal [11]. Outros sintomas menos frequentes são diarreia crónica, sensação de enfartamento e desconforto após as refeições [7]. Também poderá estar presente síndrome de má-absorção intestinal e esteatorreia [19].

Por se tratarem de sintomas vagos e por esta patologia ser rara na população adulta, estes doentes são muitas vezes diagnosticados erradamente com Síndrome do Colón Irritável, doença de Chron, doença péptica [5], doença pancreático-biliar ou distúrbios psiquiátricos [20]. Apesar de não se saber até que ponto as alterações anatómicas encontradas na má-rotação intestinal poderão estar associadas aos sintomas [10], crê-se que a fisiopatologia dos sintomas crónicos poderá estar associada, maioritariamente, ao efeito compressivo provocado pelas bandas de Ladd [1].

IV. Diagnóstico e Achados Imagiológicos

Para diagnosticar a má-rotação intestinal é necessário um elevado nível de suspeição, uma vez que se trata de uma doença rara na idade adulta e está associada a sintomas inespecíficos e vagos, o que consequentemente poderá levar a um atraso no diagnóstico e tratamento [9]. Devido à variedade de sintomas e à multiplicidade de diagnósticos que poderão ser efetuados, é essencial recorrer a exames complementares de diagnóstico imagiológicos de forma a estabelecer um diagnóstico adequado [9]. Ainda assim, não se deverá protelar a intervenção cirúrgica em prol de exames que confirmem o diagnóstico, sob risco de danos intestinais irreversíveis pelo atraso da intervenção [18]. Caso haja suspeita diagnóstica por parte do cirurgião de má-rotação intestinal, é importante alertar o radiologista para esse facto, de modo a diminuir as falhas diagnósticas [11].

Os exames imagiológicos que poderão ser usados para deteção de uma anomalia da rotação intestinal são radiografias simples do abdómen, radiografias do trato gastrointestinal superior com contraste, ecografia abdominal, tomografia computadorizada (TC) abdómino-pélvica, ressonância magnética (RM) e angiografia [1].

As radiografias simples do abdómen podem não mostrar nenhuma alteração ou mostrar achados inespecíficos como diminuição de gás intestinal, ansas intestinais predominantemente do lado direito da cavidade abdominal ou cego em posição anormal [21]. Se existir volvo intestinal, a radiografia abdominal com contraste em pé revela distensão do estômago e da porção proximal do duodeno, o qual se denomina de “double sign”, e ausência ou diminuição de gás no lúmen intestinal nas porções mais distais [13]. A radiografia simples do abdómen não é sensível ou específica, sendo que os achados encontrados geralmente requerem investigação mais aprofundada [1], [21].

Até recentemente, as radiografias do trato gastrointestinal superior com contraste, em conjunto com o enema de bário, eram considerados o gold-standard para o diagnóstico

de má-rotação intestinal [5], [22]. Através destes exames é possível visualizar as alterações anatómicas características da má-rotação intestinal, como a localização do duodeno e do ângulo duodeno-jejunal no lado direito da coluna vertebral [4]. Outro sinal radiográfico característico é o sinal de “saca-rolhas” que surge com a progressão do contraste do duodeno distal para o jejuno proximal [13]. Apesar disso as imagens obtidas através das radiografias gastrointestinais superiores com contraste poderão ser difíceis de enquadrar, sobretudo se não existir sintomatologia associada [15]. Este exame imagiológico está associado a uma elevada sensibilidade para diagnóstico de má-rotação intestinal [23], contudo um resultado negativo não exclui o seu diagnóstico[5], e sobretudo se o doente for sintomático, é necessária investigação adicional mais detalhada. A taxa de falsos positivos e de falsos negativos é de 1% e 6%, respetivamente [21].

O enema de bário tem sido usado para identificar a posição do cego na cavidade abdominal, contudo nem sempre se revela muito útil, visto que até 20% dos doentes com má-rotação intestinal tem o cego na sua localização anatómica normal [24], ou por outro lado poderá localizar-se fora da sua posição normal devido a outras situações clínicas [15].

A ecografia abdominal também pode ser utilizada para diagnóstico de má-rotação intestinal [13]. Através da ecografia poder-se-á visualizar a 3ª porção do duodeno retromesentérica [13], a posição anómala da veia em relação à artéria mesentérica superior, especialmente com o uso do modo doppler [1], [4], dilatação duodenal com estreitamento distal e o sinal de Whirlpool [5]. O sinal de Whirlpool foi primeiramente descrito por Fisher e consiste num *loop* intestinal à volta da artéria mesentérica superior [5].

Através da tomografia computadorizada (TC) abdómino-pélvica é possível uma caracterização mais detalhada de cada estrutura anatómica. O intestino delgado está localizado predominantemente à direita, o cego encontra-se numa localização esquerda da cavidade abdominal, e quando realizada com contraste endovenoso pode-se ainda visualizar a relação invertida entre a artéria e a veia mesentérica superior [5], que se refere à localização da veia à esquerda da artéria, ao contrário do que é expectável das suas relações anatómicas normais (veia à direita da artéria) [22]. Aquando de volvo intestinal, é possível visualizar o sinal de Whirlpool [5], que apesar de característico de má-rotação intestinal, não é um achado radiológico frequentemente encontrado [2]. A TC abdómino-pélvica para além de mostrar achados sugestivos de má rotação intestinal e de obstrução intestinal, pode mostrar ainda sinais de mau prognóstico como presença de necrose ou

pneumatose intestinal [22]. Um outro achado frequentemente visualizado em associação com a má-rotação intestinal é a aplasia do processo uncinado do pâncreas [5]. Por todas estas razões, a TC abdómino-pélvica, sobretudo se realizada com contraste oral, é considerada atualmente o exame de imagem mais eficaz para diagnóstico de má rotação intestinal, das suas complicações e de outras mal-formações associadas [9], [22]. A RM mostra achados muito semelhantes à TC, contudo é pouco utilizada [1].

A angiografia mesentérica era muito usada antigamente, contudo caiu em desuso. A sua principal vantagem era a capacidade de mostrar a inversão dos vasos mesentérico [1].

Neste caso clínico, o doente tinha registado múltiplas idas ao serviço de urgência por dores abdominais difusas e intermitentes, que remitiram espontaneamente ou com medicação analgésica. Provavelmente estas dores abdominais crónicas intermitentes poderão ser fruto de compressão pelas bandas de Ladd ou volvo intestinal que resolveu espontaneamente. Não se sabe se foi estabelecido outro diagnóstico no seguimento das queixas crónicas do doente.

Em 2014, as dores abdominais intensas com evolução progressiva que não aliviaram apesar da terapêutica analgésica, levou à necessidade de realizar exames complementares de diagnóstico imagiológicos.

A ecografia abdominal revelou distensão gástrica e imagem de torção que prontamente levou ao diagnóstico de volvo intestinal.

A TC com administração de contraste endovenoso (e.v.) foi efetuada para melhor caracterização do volvo e anatomia intestinal, que corroborou a suspeita diagnóstica de má-rotação intestinal, por mostrar ansas jejuno-ileais predominantemente localizadas nos quadrantes direitos e colón predominantemente nos quadrantes esquerdos. Além disso revelou ainda inversão das posições relativas da artéria e veia mesentérica superior e imagem de torção envolvendo este pedículo venoso, sugerindo assim volvo do intestino médio associado a má-rotação intestinal.

V. Tratamento

O tratamento dos doentes adultos com má-rotação intestinal depende largamente da forma de apresentação inicial. Nas apresentações agudas, com presença de sinais de peritonite ou choque hipovolémico é necessário proceder prontamente à intervenção cirúrgica após estabelecimento do equilíbrio hidroelectrolítico com fluidos e estabilização

do doente [18]. A urgência com que é feita a correção anatómica depende sobretudo da apresentação dos sintomas [7], mas tanto nos doentes sintomáticos agudos como nos doentes sintomáticos crónicos é altamente recomendada a correção cirúrgica [7].

Desde 1936 que o procedimento de Ladd é o procedimento cirúrgico mais largamente aceite, tanto pelos cirurgiões pediátricos, como pelos cirurgiões gerais [12], por melhorar os sintomas, reduzir o risco futuro de volvo e de isquémia intestinal [7]. O procedimento de Ladd clássico foi primeiramente descrito pelo cirurgião que lhe dá nome, William Ladd [25], e consiste em redução do volvo intestinal, se presente, divisão das bandas de Ladd, desrotação intestinal no sentido anti-horário, libertação do duodeno, reposicionamento do cego no quadrante superior esquerdo e do intestino delgado na região direita da cavidade abdominal [15], [25]. Alexander Bill modificou mais tarde esta técnica, acrescentando a fixação do duodeno e cego de modo a prevenir recorrência do volvo [15]. Atualmente não existem evidências que esta fixação intestinal cirúrgica seja eficaz ou benéfica [26], e que as adesões pós-cirúrgicas serão suficientes na prevenção do volvo recorrente [3]. Mais recentemente foi adicionada a apendicectomia eletiva de modo a prevenir um futuro erro diagnóstico devido à diferente localização anatómica do apêndice cecal [3]. Durante a cirurgia é necessária observação do segmento afetado pelo volvo intestinal, que caso tenha sinais sugestivos de isquémia ou necrose mesmo após a sua distorção, poderá ser necessário a sua ressecção [12] com ou sem anastomose primária [18].

O procedimento de Ladd por laparotomia tem vindo a ser gradualmente substituído pela laparoscopia [1]. O procedimento de Ladd por laparoscopia tem mostrado ser uma abordagem segura e eficaz tanto no diagnóstico como no tratamento da má rotação intestinal [5], [27], com benefícios superiores comparativamente à abordagem por laparotomia [3]. Os doentes intervencionados por laparoscopia têm menos tempo de internamento, menos tempo até à introdução da alimentação por via oral [3], menos infeções nas suturas cirúrgicas e melhores resultados estéticos [28]. A laparoscopia é também muitas vezes útil no diagnóstico intra-operatório de má-rotação intestinal em caso de incerteza diagnóstica [29]. Apesar disto a laparoscopia é muitas vezes preterida pela laparotomia em situações de emergência [28]. Entre os vários fatores responsáveis por isso estão a possibilidade de divisão incompleta das bandas de Ladd [3], a dificuldade do procedimento devido à distensão intestinal e dificuldade na utilização das pinças e demais instrumentos laparoscópicos que no intestino edemaciado e muitas vezes necrótico poderão causar dano adicional [5].

É essencial ressaltar que a maioria dos cirurgiões gerais não possuem muita experiência no procedimento de Ladd por laparotomia, pelo que se deverá consultar um cirurgião pediátrico caso seja necessário [9]. Apesar dos melhores resultados por laparoscopia, é difícil estimar se isso se deve à abordagem cirúrgica escolhida ou à gravidade de apresentação da doença pré-operatória [28].

Após a cirurgia de correção de má-rotação intestinal, existe alívio total ou parcial dos sintomas, sobretudo da dor abdominal [10]. A complicação operatória mais frequente é a oclusão do intestino delgado pela formação de aderências com uma taxa de 5,6% [21], sendo que a recorrência do volvo intestinal após procedimento de Ladd tem uma incidência reportada entre 0,2% e 7% [21], [24]. Apesar das aderências pós-cirúrgicas restringirem os movimentos intestinais e poderem prevenir o volvo pós-cirúrgico, a diminuição da formação destas aderências ou a secção incompleta das bandas de Ladd de forma a alargar o mesentério previamente estreito estão entre as possíveis explicações para a recorrência de volvo [26].

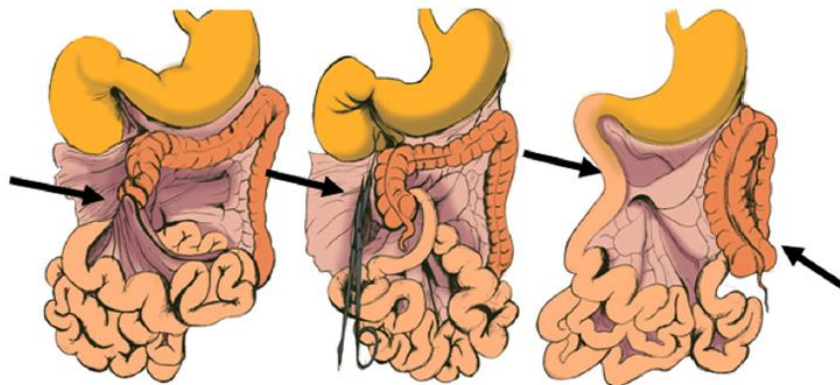


Figura 2 - Diagrama do Procedimento de Ladd. A, Redução do volvo intestinal. B, Lise das bandas de Ladd. C, Reposicionamento do intestino. Fonte: Biko et al. Assessment of recurrent abdominal symptoms after Ladd procedure: Clinical and radiographic correlation[21].

O seguimento e tratamento dos doentes assintomáticos encontra-se atualmente em discussão. Não se sabe ao certo qual a percentagem de doentes assintomáticos que se tornam sintomáticos [8], verificando-se apenas que a incidência de volvo na má rotação intestinal diminuía com a idade, estimando-se uma taxa de 12% de incidência de volvo nos adultos comparativamente a uma taxa de 37% nos lactentes [7]. Apesar da incidência diminuir com o avançar da idade, é impossível prever o risco de ocorrência de volvo intestinal com base nas variáveis existentes, como a idade do doente, a cronicidade dos sintomas ou a forma de apresentação da má-rotação intestinal [23]. Para além disso o volvo intestinal continua a ser uma condição potencialmente fatal resultante da isquémia intestinal, necrose e sépsis [8].

As opiniões dos vários autores divergem na abordagem a dar aos doentes assintomáticos. A maioria considera que o procedimento de Ladd eletivo é fundamental [12] devido à imprevisibilidade de ocorrência de torsão intestinal [2]. A cirurgia eletiva está associada a melhores resultados pós-cirúrgicos devido à ausência de volvo e sinais de isquémia ou existência de necrose, sendo que estes doentes têm menos tempo de internamento, início de alimentação por via oral precoce e menos necessidade de reoperações [8].

Por outro lado, há quem fundamente que a cirurgia eletiva estará a submeter os doentes a riscos cirúrgicos desnecessários, sendo que o risco-benefício não compensa devido à baixa incidência de volvo intestinal em doentes mais velhos [30]. Estes autores aconselham assim tratamento conservador para os adultos assintomáticos, que deverão ser observados com regularidade e estar em alerta para os sintomas e sinais que poderão ocorrer em caso de volvo intestinal [27], [30]. Estes doentes deverão ser submetidos a cirurgia se se tornarem sintomáticos ou tiverem complicações por má-rotação intestinal [7]. Através destas medidas é possível diminuir o tempo entre o diagnóstico e o tratamento cirúrgico adequado, de modo a diminuir a probabilidade de ocorrência de complicações fatais [30].

Fundamentalmente a decisão terapêutica nos doentes assintomáticos prende-se na avaliação risco-benefício do procedimento para cada doente em específico, experiência do cirurgião e muitas vezes a preferência do doente [18]

No caso clínico apresentado, os sintomas do doente e o diagnóstico de volvo intestinal prontamente levaram à decisão de correção cirúrgica aplicando o procedimento de Ladd com apendicectomia profilática. Por não haver compromisso da vascularização intestinal não foi necessário a ressecção intestinal. Após dois anos assintomático, o doente recorreu novamente ao serviço de urgência com dores abdominais e diarreia.

A investigação do caso levou ao diagnóstico de oclusão intestinal do intestino delgado por bridas e volvo intestinal. Como descrito acima a recorrência de volvo intestinal apesar de rara, poderá ser uma complicação a longo prazo do procedimento de Ladd. O histórico de procedimento de Ladd prévio neste doente poderá ter facilitado a suspeita diagnóstica e permitiu que a decisão terapêutica fosse tomada de forma rápida e acertada.

4. Conclusão

A má rotação intestinal é uma patologia frequentemente diagnosticada na idade pediátrica. Contudo devido a elevada variabilidade de apresentação e à imprevisibilidade de evolução da doença, a má rotação intestinal deve ser um diagnóstico a considerar na população adulta, nomeadamente quando não foi estabelecida etiologia para sintomas gastrointestinais vagos e crónicos ou em doentes que se apresentem no serviço de Urgência com abdómen agudo.

Este trabalho visa sensibilizar os cirurgiões gerais e salientar a importância desta patologia, onde é necessário um elevado nível de suspeição bem como conhecimentos sobre embriologia, anatomia e meios de diagnóstico de forma a diagnosticar e tratar prontamente esta patologia.

Ainda assim, são necessários estudos a longo prazo de forma a estabelecer a melhor estratégia terapêutica de doentes assintomáticos e determinar os benefícios a longo prazo do procedimento de Ladd.

Citando William Ladd no seu artigo de 1932 “the condition is rare enough so that it is likely to escape the mind, and it is common enough to be important”[31]

5. Agradecimentos

Ao Dr. António Folgado, pela sua disponibilidade, conhecimento e pelo gosto que me incutiu pela Cirurgia Geral, e sem o qual este trabalho nunca teria sido realizado,

Ao Hospital Garcia de Orta, ao Hospital Santa Maria e à Faculdade de Medicina de Lisboa que me deram meios e instrumentos para todo o conhecimento adquirido ao longo dos últimos 6 anos,

Aos meus amigos, pelo companheirismo e partilha de todos os momentos ao longo deste percurso e que fizeram com que tudo fosse mais fácil e valesse a pena,

Aos meus pais e irmã, por toda a paciência e apoio que me deram ao longo de toda a vida e por nunca me deixarem desistir dos meus sonhos,

Ao André por todo o carinho e suporte,

Obrigada.

6. Bibliografia

- [1] O. F. Emanuwa, A. a Ayantunde, and T. W. Davies, (2011) Midgut malrotation first presenting as acute bowel obstruction in adulthood: a case report and literature review. *World J. Emerg. Surg.*, vol. 6, no. 1, p. 22, 2011.
- [2] B. Husberg *et al.*, (2016) Congenital intestinal malrotation in adolescent and adult patients: a 12-year clinical and radiological survey. *Springerplus*, vol. 5, no. 1, p. 245.
- [3] S. Shenoy (2011) Intestinal malrotation with small bowel obstruction in an adult. *R. Australasian Coll. Surg.*, vol. 81, no. marked V, pp. 469–470.
- [4] S. D. Adams and M. P. Stanton (2014) Malrotation and intestinal atresias. *Early Hum. Dev.*, vol. 90, no. 12, pp. 921–925.
- [5] T. Fu, W. D. Tong, Y. J. He, Y. Y. Wen, D. L. Luo, and B. H. Liu, (2007) Surgical management of intestinal malrotation in adults. *World J. Surg.*, vol. 31, no. 9, pp. 1797–1803, 2007.
- [6] K. S. Choi, Y. H. Choi, J. E. Cheon, W. S. Kim, and I. O. Kim (2016) Intestinal malrotation in patients with situs anomaly: Implication of the relative positions of the superior mesenteric artery and vein. *Eur. J. Radiol.*, vol. 85, no. 10, pp. 1695–1700.
- [7] D. Nehra and A. M. Goldstein (2011) Intestinal malrotation: Varied clinical presentation from infancy through adulthood. *Surgery*, vol. 149, no. 3, pp. 386–393.
- [8] S. E. Covey, L. R. Putnam, K. T. Anderson, and K. Tsao (2016) Prophylactic versus symptomatic Ladd procedures for pediatric malrotation. *J. Surg. Res.*, vol. 205, no. 2, pp. 327–330.
- [9] E. T. Durkin, D. P. Lund, A. F. Shaaban, M. J. Schurr, and S. M. Weber (2008) Age-Related Differences in Diagnosis and Morbidity of Intestinal Malrotation. *J. Am. Coll. Surg.*, vol. 206, no. 4, pp. 658–663.
- [10] N. E. Seymour and D. K. Andersen (2005) Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in adults,” *J. Soc. Laparoendosc. Surg.*, vol. 9, no. 3, pp. 298–301.
- [11] A. W. Moldrem, H. Papaconstantinou, H. Broker, S. Megison, and D. R. Jeyarajah, (2008) Late presentation of intestinal malrotation: An argument for elective repair. *World J. Surg.*, vol. 32, no. 7, pp. 1426–1431.
- [12] A. Zengin *et al.*, “Adult midgut malrotation presented with acute bowel obstruction and ischemia,” *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 22, pp. 5–7, 2016.
- [13] G. Morris, A. Kennedy, and W. Cochran (2016) Small Bowel Congenital Anomalies: a Review and Update. *Curr. Gastroenterol. Rep.*, vol. 18, no. 4.
- [14] U. of M. C. Moore; Persaud, T.V.N. O Sistema Digestivo. In *Embriologia Clínica*, 8^a edição. Elsevier, 2008; 226-235.
- [15] B. Lampl, T. L. Levin, W. E. Berdon, and R. A. Cowles (2009) Malrotation and midgut volvulus: A historical review and current controversies in diagnosis and management. *Pediatr. Radiol.*, vol. 39, no. 4, pp. 359–366.
- [16] G. M. Matzke, E. J. Dozois, D. W. Larson, and C. R. Moir (2005) Surgical management of intestinal malrotation in adults: Comparative results for open and laparoscopic Ladd procedures,” *Surg. Endosc. Other Interv. Tech.*, vol. 19, no. 10, pp. 1416–1419.
- [17] Shantanu Sahu; Shailendra Raghuvanshi; Arvind Sinha; Praveendra Kumar Sachan.

- (2006) Adult Intestinal Malrotation Presenting as Midgut Volvulus, Case Report. *J. Surg. Arts*, no. January.
- [18] J. R. Gosche, L. Vick, S. C. Boulanger, and S. Islam (2006) Midgut Abnormalities. *Surg. Clin. North Am.*, vol. 86, no. 2, pp. 285–299.
 - [19] E. Shahverdi, M. Morshedi, M. A. Khani, M. B. Jamili, and F. S. Barmi (2017) Utility of the CT Scan in Diagnosing Midgut Volvulus in Patients with Chronic Abdominal Pain. *Case Rep. Surg.*, vol. 2017, pp. 3–6.
 - [20] Steven M. Bernstein; Paul D. Russ (1998) Midgut Volvulus: A rare cause of Acute Abdomen in an Adult Patient. *Am. J. Radiol.*, no. September, pp. 639–641.
 - [21] D. M. Biko, S. A. Anupindi, S. B. Hanhan, T. Blinman, and R. I. Markowitz. (2011) Assessment of recurrent abdominal symptoms after Ladd procedure: Clinical and radiographic correlation,” *J. Pediatr. Surg.*, vol. 46, no. 9, pp. 1720–1725.
 - [22] H. Kotobi, V. Tan, J. Lefèvre, F. Duramé, G. Audry, and Y. Parc (2016) Total midgut volvulus in adults with intestinal malrotation . Report of eleven patients,” *J. Visc. Surg.*
 - [23] N. G. Nagdeve, A. M. Qureshi, P. D. Bhingare, and S. K. Shinde (2012) Malrotation beyond infancy,” *J. Pediatr. Surg.*, vol. 47, no. 11, pp. 2026–2032.
 - [24] Y. El-Gohary, M. Alagtal, and J. Gillick (2010) Long-term complications following operative intervention for intestinal malrotation: A 10-year review,” *Pediatr. Surg. Int.*, vol. 26, no. 2, pp. 203–206.
 - [25] William Ladd (1936) Surgical Diseases of the Alimentary Tract in Infants. *N. Engl. J. Med.*
 - [26] V. Panghaal, T. L. Levin, and B. Han (2008) Recurrent midgut volvulus following a Ladd procedure. *Pediatr. Radiol.*, vol. 38, no. 4, pp. 471–472.
 - [27] K. Graziano *et al.* (2015) Asymptomatic malrotation: Diagnosis and surgical management: An American Pediatric Surgical Association outcomes and evidence based practice committee systematic review. *J. Pediatr. Surg.*, vol. 50, no. 10, pp. 1783–1790.
 - [28] L. L. Frasier, G. Levenson, A. Gosain, and J. Greenberg (2015) Laparoscopic versus open Ladd’s procedure for intestinal malrotation in adults. *Surg. Endosc. Other Interv. Tech.*, vol. 29, no. 6, pp. 1598–1604.
 - [29] V. D. Catania, G. Lauriti, A. Pierro, and A. Zani (2016) Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr. Surg. Int.*, vol. 32, no. 12, pp. 1157–1164.
 - [30] M. M. Malek and R. S. Burd (2006) The optimal management of malrotation diagnosed after infancy: A decision analysis. *Am. J. Surg.*, vol. 191, no. 1, pp. 45–51.
 - [31] William Ladd (1932) Congenital Obstruction of the Duodenum in Children,” *N. Engl. J. Med.*

Anexos

I. Avaliação Imagiológica

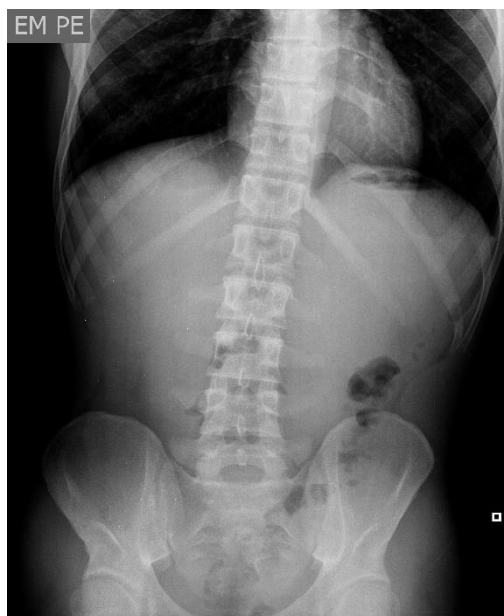


Figura 3-Radiografia abdominal realizada na Urgência (8-10-2014)

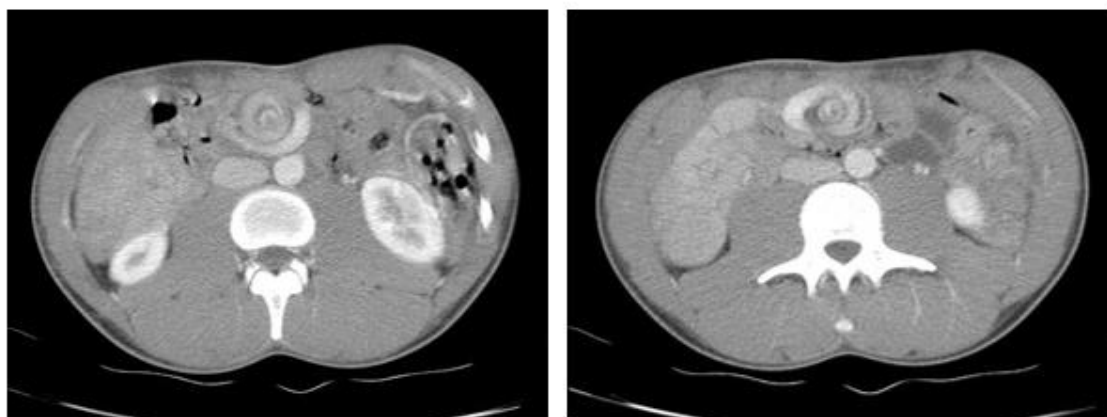


Figura 4 - TC Abdômino-pélvica realizada na Urgência (8-10-2014)



Figura 5 - Radiografia do abdômen em pé realizada na Urgência (9-4-2016)



Figura 6 - TC Abdômino-pélvica realizada na Urgência (9-4-2016)